

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1942

THESE

N°

13

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

par

Eléonore LAFONTAINE, née BENIAMINOVA

Née le 28 Février 1912, à Lom (Bulgarie).

**L'ÉRYTHÈME PALMO-PLANTAIRE
HÉRÉDITAIRE**

(Maladie de LANE)

Président : **M. GOUGEROT, Professeur.**

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, Rue Deparcieux, 29

1942

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat: **LAFONTAINE.**

Prénom : **Eléonore.**

Nom de jeune fille: **BENIAMINOVA.**

29 JAN. 1942

Date de la soutenance:

Numéro d'ordre:

(Ces deux mentions seront complétées par le service de la Bibliothèque)

LAFONTAINE (Eléonore)

L'Erythème palmo-plantaire
héréditaire (Maladie de Lane).

Paris, Imp. R. FOULON, 1942,
in-8°, 60 p., 2 fig.

(Thèse Médec. (Et.), Paris
1942, N°)

LAFONTAINE (Eléonore)

L'Erythème palmo-plantaire
héréditaire (Maladie de Lane).

Paris, Imp. R. FOULON, 1942,
in-8°, 60 p., 2 fig.

(Thèse Médec. (Et.), Paris
1942, N°)

LAFONTAINE (Eléonore)

L'Erythème palmo-plantaire
héréditaire (Maladie de Lane).

Paris, Imp. R. FOULON, 1942,
in-8°, 60 p., 2 fig.

(Thèse Médec. (Et.), Paris
1942, N°)

LAFONTAINE (Eléonore)

L'Erythème palmo-plantaire
héréditaire (Maladie de Lane).

Paris, Imp. R. FOULON, 1942,
in-8°, 60 p., 2 fig.

(Thèse Médec. (Et.), Paris
1942, N°)

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1942

THESE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

par

Eléonore LAFONTAINE, née BENIAMINOVA

Née le 28 Février 1912, à Lom (Bulgarie).

**L'ÉRYTHÈME PALMO-PLANTAIRE
HÉRÉDITAIRE**

(Maladie de LANE)

Président : M. GOUGEROT, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, Rue Deparcleux, 29
1942



LE DOYEN... BAUDOUIN

I. — PROFESSEURS

Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN
Pathologie médicale	PASTEUR-VALLERY- RADOT.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LEVY-VALENSI.
Pathologie expérimentale et comparée	Henri BENARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
Clinique médicale	ABRAMI.
	FIESSINGER.
	LOEPER.
	RATHERY.
	LEREBOULLET.
	NOBECOURT.
Hygiène et clinique de la première enfance	LAIGNEL-LAVASTINE
Clinique des maladies des enfants	GOUGEROT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	GUILLAIN.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	LEMIERRE.
Clinique des maladies du système nerveux	CUNEO.
Clinique des maladies infectieuses	GOSSET.
Clinique chirurgicale	GREGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	VELTER.
Clinique urologique	CHEVASSU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	JEANNIN.
	LEVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	HARVIER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre Duval.
Clinique propédeutique	M. VILLARET.
Clinique de la Tuberculose	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte ..	MATHIEU.
Clinique de cardiologie	LAUBRY.
Clinique de neuro-chirurgie	Clovis VINCENT.
Assistance Médico-sociale	N...
Professeurs sans chaire	HAZARD.
	MULON.
	OLIVIER.
	SANNIE.
	VERNE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.		MM.	
AMELINE	Pathologie chirurgicale.	GIROUD	Histologie.
BARIETY	Pathologie médicale.	HAGUENAU	Pathologie médicale.
BERNARD (Etienne).	Pathologie médicale.	HALPHEN	Oto - rhino - laryngologie.
BESANÇON (Justin).	Hydrologie.	JOANNON	Hygiène.
BONNET	Bactériologie.	LACOMME	Obstétrique.
BOULANGER	Chimie.	LANTUEJOUL ..	Obstétrique.
BOULIN	Pathologie médicale.	LAVIER	Parasitologie.
BROUET	Pathologie médicale.	LELONG	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.	LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
CACHERA	Pathologie médicale.	LENEGRE	Pathologie médicale.
CORDIER	Anatomie.	Mlle J. LEVY ...	Pharmacologie.
COSTE	Pathologie médicale.	MARCHAL	Pathologie médicale.
COUVELAIRE (Roger).	Urologie.	MENEGAUX	Pathologie chirurgicale.
DELARUE	Anatomie pathologique.	MOLLARET	Pathologie médicale.
DELAY	Pathologie médicale.	MOUQUIN	Pathologie médicale.
DEGREZ (H.)	Physique.	PATEL	Pathologie chirurgicale.
DESOILLE	Médecine légale.	PETIT - DUTAILLIS.	Pathologie chirurgicale.
DIGONNET	Obstétrique.	RENARD	Ophthalmologie.
DOGNON	Physique.	RICHET	Physiologie
FEVRE	Pathologie chirurgicale.	SENEQUE	Pathologie chirurgicale.
FUNCK - BRENTANO.	Pathologie chirurgicale.	SICARD	Pathologie chirurgicale.
GALLIARD	Parasitologie.	SOULIE	Pathologie médicale.
GARCIN	Pathologie médicale.	SUREAU	Obstétrique.
Mlle GAUTHIER-VILLARS.	Anatomie pathologique.	TURPIN	Pathologie médicale.
DE GENNES	Pathologie médicale.	WILMOTH	Pathologie chirurgicale.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.		MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.	HUGUENIN	Anatomie pathologique.
BUSQUET	Pharmacologie.	LE LORIER	Obstétrique.
CHAILLEY-BERT.	Physiologie.	NEVEU-LEMAIRE.	Parasitologie.
GUENIOT	Obstétrique.	PIEDELIEVRE ..	Médecine légale.
HEITZ-BOYER ..	Pathologie chirurgicale.	VAUDESCAL	Obstétrique.

A TITRE PERMANENT

V. — CHARGES DE COURS

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans des dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MON PERE

(in memoriam)

A MA MERE

En témoignage de ma profonde affection.

A MA SŒUR

A MON BEAU-FRERE

En remerciement pour tout ce qu'ils ont fait pour moi.

A MES BEAUX-PARENTS

A MON MARI

MEIS ET AMICIS

A MON PRESIDENT DE THESE
MONSIEUR LE PROFESSEUR H. GOUGEROT

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin de l'Hôpital Saint-Louis
Officier de la Légion d'Honneur

*Pour le grand honneur qu'il
me fait de bien vouloir présider
cette thèse.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR A. TOURAINE

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis
Président de la Société Française de Dermatologie
et de Syphiligraphie
Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui a bien voulu nous inspirer le sujet de cette thèse, qui n'a ménagé ni son temps ni ses conseils.

En témoignage de respectueuse et profonde gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR ROUGET

Oto-rhino-laryngologiste de l'Hôpital Trousseau

En remerciement de la sympathie constante qu'il nous a témoignée.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

MONSIEUR LE PROFESSEUR CARNOT.

MONSIEUR LE PROFESSEUR CUNEO.

MONSIEUR LE DOCTEUR J. BERGER.

MONSIEUR LE PROFESSEUR H. BENARD.

MONSIEUR LE DOCTEUR PICOT.

MONSIEUR LE DOCTEUR AUROUSSEAU.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ COSTE.

MONSIEUR LE DOCTEUR DOLLFUS.

MADAME LE DOCTEUR BERTRAND-FONTAINE.

A MONSIEUR LE DOCTEUR HUDELO

Médecin-Honoraire de l'Hôpital Saint-Louis

A MONSIEUR LE DOCTEUR L. PERIN

Médecin-Chef du Dispensaire de Salubrité

Médecin de Saint-Lazare

Officier de la Légion d'Honneur

A MONSIEUR LE DOCTEUR LAFOURCADE

Médecin de Saint-Lazare

L'ÉRYTHÈME PALMO-PLANTAIRE HÉRÉDITAIRE

Nous avons eu récemment l'occasion d'étudier une affection héréditaire de la peau qui paraît à peu près inconnue en France, l'Erythème palmo-plantaire héréditaire. Cette étude, à la lumière des dernières publications sur le sujet, nous a été inspirée par notre Maître, le Docteur A. TOURAINE, qui a bien voulu nous confier ses recherches et ses notes personnelles.

DEFINITION:

L'érythème palmo-plantaire est une dysplasie congénitale, familiale, héréditaire, caractérisée:

— cliniquement, par un érythème stable, de type actif, des paumes et des plantes,

— histologiquement, par une augmentation, en nombre et en calibre, des capillaires des régions malades.

HISTORIQUE:

C'est John E. LANE, de New-Haven (Etats-Unis), qui a décrit pour la première fois en 1929, sous le nom

de « Reds Palms » (paumes rouges), cette affection, en présentant deux observations familiales.

B.-J. BUSMAN et A.-R. WOODBURNE en 1931, J. AMBLER en 1932, toujours aux Etats-Unis, décrivent chacun un nouveau cas, sans grandes précisions, sans étude familiale.

Puis Lisamaria MEIROWSKY, de Cologne, à l'aide d'une nouvelle observation familiale, écrit en 1933 un travail d'ensemble sur la question fait à la clinique du Professeur E. MEIROWSKY, en insistant surtout sur le diagnostic différentiel et la pathogénie de la maladie que E. MEIROWSKY appelait « Acroerythema symmetricum naeviforme ».

L'attention des spécialistes étant éveillée sur l'érythème palmo-plantaire héréditaire, de nouveaux cas sont publiés : un par HOLLANDER (Pittsburgh, Etats-Unis) en 1934, deux par GOTTRON (Allemagne) en 1935, deux par KERL (Vienne) en 1936, un par MATRAS (Vienne) la même année, un par SCHMIDT-LA BAUME (Allemagne) en 1939, un par NAVARRO (Espagne) en 1940. Soit au total treize observations, toutes d'origine étrangère, le premier travail français sur la question étant celui de notre Maître, Mr A. TOURAINÉ (Bulletin de la Société Française de Dermatologie et Syphiligraphie, 8 janvier 1942).

Les traités classiques : Encyclopédie Médico-Chirurgicale, Inherited Abnormalities of the Skin (Coc-

kayne), Dermatologie de Jadassohn, ne lui consacrent que quelques lignes.

Il semble que cette affection ne soit pas tellement rare: Monsieur TOURAINE nous a dit se souvenir d'en avoir observé au moins deux cas depuis une dizaine d'années. Ne connaissant pas l'existence de cette nouvelle entité morbide, il n'en avait pas fait une étude approfondie. Nul doute que de très prochaines observations permettent d'en compléter l'étude.

ETUDE CLINIQUE

Les sujets atteints sont le plus souvent des hommes (18 sur 25 cas).

Le début de cette dysplasie remonte presque toujours à la naissance ou à la première enfance. Dans la majorité des cas, le diagnostic a été posé chez des sujets jeunes, toujours venus consulter pour une autre affection. Interrogés, les malades n'ont pu fixer en général une date précise à l'apparition de la maladie : ou ils avaient les paumes rouges depuis un temps aussi long que leur mémoire leur permettait de se souvenir, ou ils n'avaient pas remarqué l'anomalie, n'en éprouvant aucune gêne. Dans un seul cas (GOTTRON) sur lequel peu de détails sont donnés, l'érythème serait apparu nettement six ans auparavant chez un homme de 36 ans, et serait en rapport avec une péricardite chronique et des troubles des circulations caves.

Aux mains, l'érythème est de couleur rouge vif, brillant, intense souvent au point de le confondre à quelque distance avec une inflammation aiguë. Typiquement, il se localise aux éminences thénar, hypo-

thénar, et sur la face palmaire des doigts et des espaces interdigitaux. Un triangle clair de peau saine, grossièrement équilatéral, à base digitale et à sommet carpien, se dessine ainsi au centre de chaque paume. Quand les extrémités palmaires des doigts sont atteintes, la rougeur couvre les faces latérales, rejoint les ongles sur la face dorsale, en semblant se renforcer autour de ceux-ci (MEIROWSKY). Rarement, on a noté un érythème envahissant le centre des paumes, à limites diffuses, s'estompant progressivement sur les faces dorsales (un cas de LANE), remontant légèrement sur les avant-bras. MEIROWSKY a observé des taches rouge foncé, arrondies, de la taille d'une lentille, souvent entourées d'une aréole claire, tranchant sur le rouge uniforme de l'éminence hypothénar.

Aux pieds, l'érythème est moins accentué; il peut même faire défaut (LANE). Présentant son maximum au talon et sur la pulpe des orteils, il semble épouser les points d'appui, respectant la voûte plantaire. La cheville est libre de toute coloration et la face dorsale indemne.

Mais dans tous les cas, cet érythème est *localisé*, n'existant qu'aux deux paumes et aux deux plantes.

Il est *symétrique* : si l'on pose les régions atteintes l'une contre l'autre, elles se recouvrent presque parfaitement. Aucun cas d'unilatéralité n'a été vu jusqu'ici.

C'est un érythème *du type actif*, causé par une dilatation en arc des terminaisons vasculaires, comme peut le montrer la capillaroscopie. La circulation sanguine n'est jamais arrêtée ni ralentie. Elle est normale ou accélérée (MEIROWSKY). Il semble que la température locale soit augmentée. J.-V. AMBLER, mesurant à l'aide d'un thermomètre cutané: d'une part la température locale des paumes du sujet comparative-ment aux autres régions de son corps, d'autre part les températures du sujet comparativement à celles d'un groupe de témoins non malades, a trouvé une température plus élevée de plusieurs degrés centigrades au niveau de l'érythème palmo-plantaire. Cette unique mesure ne permet pas une généralisation du fait.

Cet érythème disparaît complètement mais passagèrement à la vitro-pression: dans un cas (SCHMIDT-LA BAUME), il a laissé transparaître de fines télangiectasies.

A son niveau, la peau est normale, à la vue comme au toucher. A titre exceptionnel, elle a donné l'impression clinique d'être amincie. Il n'y a pas de desquamation ni de kératose. La sudation locale a été constatée parfois. Souvent au contraire, les malades avaient les mains sèches.

Dans la majorité des cas, aucune lésion cutanée ne coïncidait avec l'érythème palmo-plantaire: on a cependant observé du dermographisme (SCHMIDT-LA



Mains du malade de L. MEIROWSKY.

(Photogr. prise de la Clinique du Professeur E. MEIROWSKY.)

BAUME), une cyanose du nez chez un vieillard (LANE), un hémangiome plan unilatéral droit, du sein, de la face interne du bras, du poignet (HOLLANDER), quelques angiomes de la grosseur d'une tête d'épingle (SCHMIDT-LA BAUME), de la leuconychie (AMBLER).

Il n'existe *aucune gêne* aux mouvements, aucune douleur. L'un des malades de LANE disait que la seule plainte qu'il pouvait formuler était l'irritation que lui causaient les nombreuses questions posées par son entourage sur « les ennuis qu'il devait avoir avec ses mains ». Dans un seul cas, chez un étudiant de 26 ans (GOTTRON) on a noté une sensation passagère et peu intense de contracture des mains.

Chez ces malades, on n'a jamais constaté de syphilis tant par l'examen clinique que par les épreuves de laboratoire, ni de tuberculose pulmonaire, osseuse ou viscérale. Quand elles ont été faites, numération globulaire et formule leucocytaire ont été normales. L'urée sanguine est normale. Les troubles amenant le malade à consulter ne paraissent pas avoir de rapport avec l'érythème. Le cœur est en général normal, de même que la tension artérielle. Lorsqu'elles ont été recherchées, les pulsations des artères de l'avant-bras se sont révélées normales. Les rares cas où le rôle possible d'une affection concomitante dans le déterminisme de l'érythème a été soulevé seront examinés

dans le chapitre réservé à la pathogénie (lésions cardio-vasculaires, blessures dans la région du splanchnique).

L'érythème palmo-plantaire est *stable, fixe, définitif*, ne subissant pas d'influence saisonnière, persistant toute la vie sans changement ni complication. Les exercices physiques n'ont guère d'influence sur lui. La chaleur et le froid le modifient à peine, non pas parce que les petits vaisseaux ne réagissent pas, mais parce qu'ils réagissent proportionnellement à ceux de la peau voisine saine, et qu'ainsi l'œil ne peut voir de modifications appréciables. La réaction générale de ces sujets au froid est sensiblement normale. Ils seraient plutôt frileux.

L'érythème palmo-plantaire est *familial et héréditaire*. A part les observations incomplètes au point de vue de l'enquête familiale de AMBLER, GOTTRON (un cas), BUSMAN et WOODBURN, on trouve l'érythème dans le premier cas de LANE, chez la sœur du malade; dans le deuxième cas, chez le père et une sœur. Le malade de MEIROWSKY avait sa mère et une sœur atteintes d'érythème. Un enfant était atteint également dans un cas de GOTTRON, une sœur dans le premier cas de KERL et celui de MATRAS, le père et une sœur dans le second cas de KERL. NAVARRO décèle quatre cas familiaux, tandis que SCHMIDT-LA BAUME, sur trois générations comptant dix-sept personnes, met en évidence six cas d'érythème palmo-plantaire héréditaire.

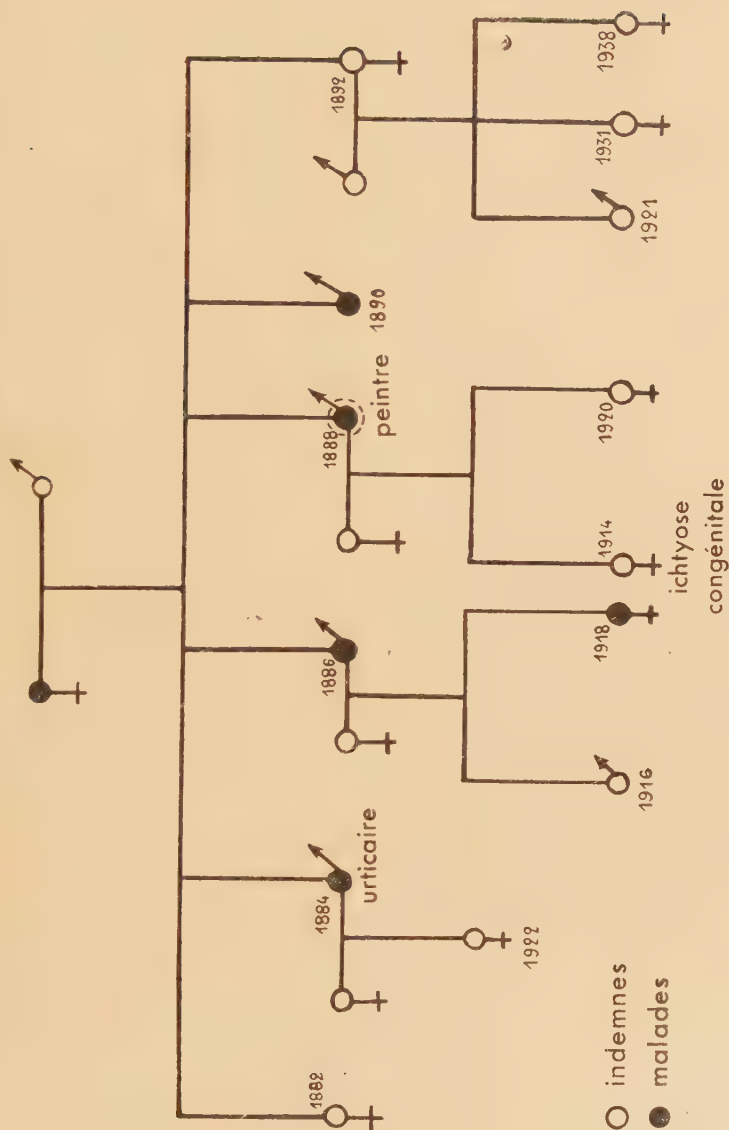
ETUDE GENETIQUE

Parmi les observations indiscutables connues, deux seulement (GOTTRON, BUSMAN et WOODBURNE), concernent des cas isolés.

... « De l'étude de huit observations familiales complètes publiées, il semble que l'érythème palmo-plantaire soit une affection congénitale, héréditaire, familiale, obéissant à la loi mendélienne de dominance.

On trouve des érythèmes en *ligne descendante*: en plus d'un ascendant, chez un enfant, dans deux cas (MEIROWSKY, GOTTRON), chez deux enfants dans un cas (LANE), chez trois enfants dans un autre (NAVARRO), chez quatre enfants dans un dernier (SCHMIDT-LA BAUME).

En *ligne collatérale*, on compte, dans une même fratrie, six fois deux enfants atteints, une fois trois, une fois quatre enfants. Le nombre total de cas, non plus dans une même fratrie mais dans une même famille, a été, sur deux générations, de deux dans des observations de LANE, GOTTRON, KERL, MATRAS, de



trois dans des observations de MEIROWSKY, de LANE, de cinq dans celle de NAVARRO; il a atteint six, en trois générations, dans celle de SCHMIDT-LA BAUME. Si l'on réunit les observations familiales qui donnent un pedigree complet, en groupant un total de dix-sept cas d'érythème palmo-plantaire, on trouve dans les fratries atteintes onze malades et dix sujets normaux. Les nombres correspondent assez exactement aux rapports de la loi mendélienne de *dominance simple*, en monohybridisme (par un seul gène normal) »... (A. TOURAINE).

Sur ces dix-sept cas, douze concernent des hommes et cinq seulement des femmes. Mais ces chiffres sont trop faibles pour permettre d'accepter définitivement l'existence d'une dominance à prédominance sexuelle.

HISTOLOGIE

Tous les auteurs s'accordent sur les caractères histopathologiques de la maladie. L. MEIROWSKY a pu pratiquer une biopsie chez un sujet de 38 ans. Le fragment de peau a été prélevé dans la région intensément érythémateuse de l'éminence hypothénar gauche, près de l'articulation métacarpo-phalangienne du V^e doigt. Différentes coupes ont été colorées, après fixation dans l'alcool, par le bleu de méthylène polychrome, par l'hématoxyline-éosine, par le vert de méthylepyronine, etc... Des comparaisons ont été établies avec des préparations analogues provenant d'une personne normale. Nous empruntons donc à MEIROWSKY la plupart des détails suivants :

Dans toutes ses couches, l'épiderme présente une structure normale. Un fait particulier cependant : la couche cornée, comparativement à celle de la peau-témoin, est plutôt mince. On n'y voit aucune anomalie, pas de desquamation, pas de lésion destructive. Elle est au contraire très régulière d'aspect. Les papilles sont arrondies et élargies. La ligne dermo-épidermique est assez sinueuse. Dans toute l'épaisseur du chorion on

ne trouve aucune cellule pathologique. Le collagène, les fibres élastiques sont absolument normaux. Il n'y a pas d'élément inflammatoire.

Les seules modifications décelables portent sur les capillaires. Les capillaires des réseaux papillaires et sous-papillaires sont nombreux, mais conservent leur endothélium normal. Entre les papilles ils sont nombreux, sinueux, élargis, fortement anastomosés. La circulation y serait rapide. L. MEIROWSKY attribue le grand nombre des capillaires à un processus de néoformation. Elle constate un affaiblissement de leur structure, secondaire à leur dilatation par un flux sanguin en excès. Leur paroi serait perméable (W. JAENSCH). La forme des embranchements artériels et veineux n'est pas modifiée. L'examen ne permet pas de constater de lésions des nerfs vaso-moteurs.

On sait que les régions palmaires et plantaires sont normalement plus riches en capillaires que les autres parties du corps. Sur une main normale, le centre apparaît plus pâle que les éminences. L'érythème paraît donc résulter d'une exagération pathologique de ce processus normal (sans que l'on sache si le facteur héréditaire transmis est une prédisposition à la vaso-neurose ou aux modifications anatomiques propres des capillaires), auquel s'ajouteraient la minceur relative de la peau sur les paumes et celle de la couche cornée.

DIAGNOSTIC

DIAGNOSTIC POSITIF

Il repose sur le début à la naissance ou peu après, sur les caractères cliniques précédemment décrits, les modifications des capillaires, le caractère congénital, familial et héréditaire de l'anomalie. Le seul fait intéressant à mentionner est de savoir si l'existence du triangle clair de peau saine au centre de la paume est indispensable au diagnostic. En effet, dans le second cas décrit par LANE, il fait défaut et est remplacé par une rougeur diffuse, moins intense que celle des éminences thénar et hypothénar. Le trop petit nombre d'observations d'érythème palmo-plantaire héréditaire ne permet pas de supposer qu'il s'agisse d'une autre maladie : mieux vaut considérer que l'on s'est trouvé exceptionnellement en présence d'une aggravation du processus anormal, par une multiplication supplémentaire des vaisseaux (MEIROWSKY).

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

On éliminera les *érythèmes passagers*, atteignant à la fois les faces dorsale et palmaire des extrémités, de :

— l'érythromélagie (syndrome de Weir-Mitchell), avec ses accès douloureux paroxystiques des extrémités qui sont rouges et tuméfiées ;

— l'acrodynie, dont l'érythroedème atteignant en totalité pieds et mains se fissure, s'accompagne de signes généraux, d'une éruption miliaire de petites papules roses arrondies sur le thorax, et guérit ;

— du rouget ou érysipéloïde (importance de la profession, apparition après une piqure, évolution infectieuse) ;

— des froidures ;

— des engelures, respectant la paume en général, prurigineuses et pouvant s'ulcérer ;

— d'une dermite artificielle au début ;

— d'une dermite professionnelle (paumes rouges, luisantes, parquetées des blanchisseuses et laveuses).

Parmi les *érythèmes persistants*, on évitera l'erreur avec :

— les cyanoses congénitales (malformations cardiaques) ;

— les cyanoses hématologiques (érythrémie, polyglobulie) ;

— l'érythrose familiale de Bechterew, héréditaire, apparaissant chez le sujet jeune, atteignant les faces dorsales des extrémités et le visage;

— l'angioneurose congénitale de Stölzner, variété probable d'érythrose de Bechterew, avec rougeur permanente mais variable de la face et des extrémités;

— l'acrocyanose: la teinte violacée englobant en totalité les mains et les pieds remonte sur les bras et les jambes, qui sont froids; les troubles endocriniens sont fréquents, la bacillose non exceptionnelle;

— les états de perniose, à maximum hivernal, à teinte cyanotique foncée, avec participation de la face dorsale des extrémités, sans limites précises;

— les érythèmes pellagreux et pellagroïdes ; ils existent sur les régions découvertes, où la peau est hyperpigmentée et atrophiée; ils s'accompagnent souvent de signes généraux;

— les érythèmes du début d'une érythrodermie généralisée (importance des antécédents infectieux, toxiques...);

— l'érythromélie ou acrodermatite chronique atrophiante, où la peau atrophique se plisse et laisse transparaître un réseau veineux;

— la kératodermie palmo-plantaire, soit diffuse en taches ou en stries (dominante), soit transgrediente en maladie de Méléda (récessive). Le diagnostic sera en

général aisé par l'absence de kératose dans l'érythème palmo-plantaire et la minceur de la couche cornée;

— l'érythème plantaire symétrique de Pernet (1925), qui est cyanotique, bien limité, relativement aigu, récidivant, s'accompagnant d'hyperhidrose;

— l'érythème palmaire symétrique décrit par Maruri en 1939 chez un ancien syphilitique et apparu à l'âge de 50 ans.

MEIROWSKY attire l'attention sur un diagnostic particulier: la maladie décrite par V. PFAUNDLER sous le nom de « *Stellae palmares* », et qui consiste en de petites taches ayant une forme d'étoile ou d'anneau, siégeant sur les paumes et à la racine des doigts des enfants, disparaissant à la pression. Ces taches ne pourraient être confondues qu'avec celles décrites chez le malade de MEIROWSKY: mais elles ont une forme moins circulaire. Si elles peuvent se voir chez des enfants normaux, elles apparaissent surtout ou s'intensifient, ce qui signifie leur origine vaso-motrice, chez l'enfant malade, atteint de méningite basilaire tuberculeuse principalement, accessoirement de pneumonie ou d'affections voisines.

PATHOGENIE

JADASSOHN, MONCORPS (1931) ont voulu faire de l'érythème palmo-plantaire héréditaire une *forme abortive de la kératose palmaire* : . . « la question se pose de savoir si dans certains cas il ne s'agirait pas d'une kératose palmo-plantaire héréditaire, qui resterait au stade érythémateux, sans aboutir à une hyperkératose »... Certes, la phase érythémateuse de la kératose a été observée (PENDRED, LENGLET), et BROCC insistait sur les caractères de cette « érythrodermie prémonitoire ». Mais il semble que cette hypothèse doive être rejetée : la peau et la couche cornée sont en effet minces dans l'érythème palmo-plantaire; on n'a jamais signalé d'hyperkératose associée; les érythèmes palmo-plantaires connus n'ont jamais évolué vers la kératose, ni même montré une tendance histologique à l'hyperkératose. Exception faite de l'érythrodermie ichtyosiforme congénitale signalée dans l'observation familiale de SCHMIDT-LA BAUME, aucun cas de kératose n'a pu être décelé dans les familles où existaient des érythèmes.

SCHMIDT-LA BAUME explique l'anomalie de coloration de la surface de la peau par la plus grande transparence de *l'épiderme aminci*.

Le rôle d'une *dysharmonie sympathique* héréditaire exagérant un processus très faiblement perceptible mais normal a été aussi envisagé. Il est en effet de constatation courante qu'après un bain très chaud et prolongé des mains, il se produise une coloration rouge prononcée des paumes des sujets sains, le triangle clair central étant visible. Les mêmes phénomènes peuvent être observés chez des personnes entrant en hiver dans une pièce fortement chauffée après un long séjour en plein air (course de ski par exemple). Un certain nombre de signes traduiraient cette dysharmonie, en particulier l'hyperhémie et le dermatographisme.

D'après MEIROWSKY, l'« Ecole de Tübingen » tient l'érythème palmo-plantaire pour la conséquence d'une « *vaso-neurose* », cette dernière pouvant exister pour des capillaires néo-formés de disposition tout à fait normale.

L. MEIROWSKY accuse un « affaiblissement » dans la structure des vaisseaux, une *prédisposition malade héréditaire du système vasculaire* expliquant la dilatation des capillaires et leur trajet sinueux (la maladie de Lane se comportant comme une génodermatose pure, avec transmission d'un seul caractère pathologique hé-

réditaire). Cette prédisposition pourrait être réveillée par différents facteurs. De son observation personnelle où l'érythème était apparu chez un sujet de 38 ans après une blessure abdominale par balle, L. MEIROW-SKY conclut qu'une perturbation dans la région du splanchnique peut, dans certaines conditions, influencer le système vasculaire jusque dans ses plus petits vaisseaux. Puis elle étend le problème, citant EDENS :

... « Dans les cas de chocs graves, de longues maladies, infectieuses ou toxiques, d'accidents, d'événements pénibles, de surmenage intellectuel ou physique, de sommeil insuffisant, d'abus d'excitants ou de calmants tels que thé, café, alcool, nicotine, morphine, cocaïne, véronal, etc... le système vasculaire peut être troublé ». . . . « A la suite d'une longue expérience, nous connaissons bien le rapport qui existe entre les troubles de la vie intellectuelle (hystérie, neurasthénie, cyclothymie, schizophrénie), des sécrétions internes (thyroïde, glandes génitales), des métabolismes (diabète, obésité), et les troubles de l'activité vasculaire »...

Elle rappelle que, dans une même observation familiale où la mère et la sœur du malade présentaient l'érythème, la mère souffrait de migraines, et la sœur de troubles ovariens après hystérectomie.

Citons encore le rôle d'une forte sudation, trop in-

constant pour être retenu, de la vitesse et de la quantité du sang dans les capillaires, toujours importantes quand elles ont été recherchées, d'une paralysie vasomotrice héréditaire ou contractée. Cette dernière hypothèse n'est guère défendable, les vaisseaux réagissant normalement aux stimuli dans l'érythème palmo-plantaire héréditaire.

Ces différentes conceptions paraissent donc concorder pour montrer que la cause de l'érythème palmo-plantaire héréditaire réside dans des *modifications des capillaires* portant à la fois sur leur nombre et leur calibre, mais aussi dans des *troubles fonctionnels vasomoteurs*, d'origine locale ou générale, par hyperexcitabilité sympathique.

OBSERVATIONS

— 1 —

JONHN E. LANE: *Arch. of Dermat. and Syph.*, 20, 1929, page 445.

J'ai appelé érythème palmaire héréditaire, ou « paumes rouges », une dysplasie dont j'ai vainement cherché une observation publiée. M'étant renseigné près de plusieurs dermatologistes, ceux-ci m'ont dit n'en pas connaître les caractères ni même l'existence. Elle est donc peu connue.

L'aspect de l'érythème est si frappant qu'il attira vite mon attention quand j'eus l'occasion d'examiner pour une autre affection, deux malades qui en étaient atteints depuis longtemps. Ces deux malades étaient des hommes. Le premier, homme de loi, âgé de 51 ans, me consulta en 1926 pour l'ablation de quelques naevi non pigmentés. Il était en parfaite santé et n'avait jamais eu de maladie importante. Le second, âgé de 69 ans, éditeur, me consulta en mai 1927 pour une lésion de la synoviale de l'articulation terminale du pouce gauche. Il avait été amputé de la cuisse droite en 1922 pour thrombo-angéite oblitérante. Les artères de ses bras étaient scléreuses et sinueuses. Son nez était cyanosé, sa tension artérielle de

15-7. Il avait des nodosités d'Heberden sur les doigts des deux mains.

Sauf une répartition légèrement différente de la coloration, l'aspect des paumes est le même chez les deux malades: la peau est le siège d'un érythème de coloration si vive qu'on pourrait la rapporter, à quelque distance, à une inflammation aiguë. L'érythème est localisé aux paumes et cesse assez brusquement au poignet et sur les bords latéraux des mains. Chez le premier malade, l'érythème couvre à peu près la moitié de l'éminence hypothénar, du poignet à la base des doigts, et l'éminence thénar, jusqu'à mi-distance de la base de l'index. Chez le deuxième malade par contre, il atteint la paume entière ainsi que la face palmaire des doigts, et les faces dorsales des phalanges terminales sont plus rouges que normalement, surtout autour des ongles.

Bref, l'érythème est localisé aux paumes, où les capillaires sont normalement plus nombreux et jouent ainsi un rôle plus important dans la coloration que dans les autres parties du corps. Sa teinte vive est donc probablement due à ces capillaires, anormalement élargis et superficiels. Il n'existe pas de télangiectasies. Un examen attentif, pas plus que l'interrogatoire, ne révèle d'autre affection cutanée. Les plantes des pieds sont indemnes.

La peau des paumes est apparemment d'épaisseur normale, à la vue comme au toucher. Il n'y a pas d'hyperhidrose, pas de desquamation ni de kératose. Les signes subjectifs sont nuls: la seule plainte de l'un des malades était qu'on le questionnait trop souvent sur les ennuis qu'il pouvait avoir avec ses mains.

Quand j'ai examiné le premier malade, ma curiosité fut modérément éveillée car je supposais que la dysplasie était isolée. Mais quand j'ai vu le second, j'ai été suffisamment intéressé pour pousser l'interrogatoire et faire préciser les faits suivants :

Ils ont tous deux les paumes rouges depuis aussi longtemps qu'ils se souviennent. Le premier ne peut donner de détails sur son père et sa mère, mais il sait que l'une de ses deux sœurs présente la même anomalie. Il n'a pas d'enfants. Le second, d'une famille de dix enfants, déclare spontanément que son père et l'une de ses sœurs ont les paumes dans le même état que lui. Il a cinq enfants, indemnes. Je n'ai pas eu l'occasion d'examiner l'une quelconque de ces personnes, mais je n'ai pas de raison de soupçonner la bonne foi des déclarations qui me furent faites. Si elles sont exactes, il semble certain que la maladie est héréditaire et probablement congénitale. J'ai revu les deux malades plusieurs fois et l'aspect des paumes ne s'était pas modifié. Seules étaient survenues de très légères variations imputables à des écarts de température ou à des exercices physiques ; toujours la coloration était restée, de façon frappante, plus vive que normalement.

Il est difficile de classer cette dysplasie. Rien n'indique sa parenté avec les affections symétriques connues des paumes et des plantes. Des dilatations vasculaires superficielles, plus ou moins étendues et d'apparence semblable, siégeant sur d'autres parties du corps ont quelquefois été attribuées à une paralysie vaso-motrice congénitale, héréditaire ou contractée. Cette vague explication

ne peut suffire ici, à cause des réactions apparemment normales des capillaires aux excitations extérieures.

Actuellement, si l'on accepte la définition des « naevi » de Meirowsky, on peut appeler cette maladie « naevus symétrique » des paumes et des plantes. Mais il est inutile de spéculer: mon but est de décrire l'affection afin que l'on trouve d'autres cas qui puissent éclaircir son origine et sa nature.

— 2 —

BUSMAN (G.) et WOODBURNE (A.) : Arch. of Dermat. and Syph., 24, n° 1, juillet 1931, page 153.

M. K. de race blanche, âgée de 20 ans, présente une éruption localisée aux mains. Elle consiste en un érythème diffus qui s'estompe peu à peu sur les poignets. Les régions internes et externes des deux mains sont également atteintes. Il n'existe pas d'autre éruption, pas de kératose, pas de télangiectasies. Cet érythème est survenu à la naissance ou dans la première enfance, car la malade l'a toujours constaté.

L'examen général, la séro-réaction de Wassermann, l'analyse des urines ont donné des résultats négatifs. Cependant le métabolisme basal est de + 17,5 %.

— 3 —

AMBLER (J.-V.) : Arch. of Dermat. and Syph., 25, N° 6, juin 1932, page 1156.

R. B., un Juif autrichien, âgé de 69 ans, du Service des

Docteurs COLE et DRIVER (Hôpital Lakeside), déclare qu'il remarqua pour la première fois la rougeur de ses paumes il y a sept ans. Cette rougeur est restée stationnaire depuis le début et ne s'accompagne pas de signes objectifs. Son état général est excellent, sauf quelques crises douloureuses abdominales intermittentes. Il fut hospitalisé récemment pour cholécystite chronique.

Ce malade est depuis quinze ans un gros fumeur de pipes, et boit de 4 à 15 tasses de thé par jour. Il ne connaît pas d'affection semblable dans sa famille. Il est bien nourri, « bien conservé ».

L'érythème s'étend sur les deux paumes et au bout des doigts, jusqu'à l'extrémité de la première phalange. Il est symétrique et disparaît momentanément à la pression. Au centre de chaque paume s'étend une surface triangulaire où la peau est normale. Les ongles sont cyanosés et légèrement atrophiés.

Les deux gros orteils sont aussi atteints. Les pulsations artérielles sont normales. La tension artérielle est de 12-7. Une numération globulaire montre 5 millions 200.000 globules rouges et 9.250 globules blancs, avec une formule leucocytaire banale. Les urines sont normales, la séro-réaction de Wassermann négative, l'urée sanguine à 0 gr. 23, le taux de la créatinine normal.

Les températures de différentes régions du corps sont normales si on les compare à celles, correspondantes, de personnes normales formant un groupe de contrôle. La température des paumes et des phalanges du malade est, par contre, de 4 à 5 degrés centigrades plus élevée.

Le Docteur BECKER, de Chicago, ajoute que le malade

présenté par AMBLER avait aussi de la leuconychie. Il a aussi récemment observé dans sa clinique une jeune femme ayant une hyperhémie passive des doigts et de la leuconychie. Il souligne l'intérêt de l'étude des capillaires unguéaux.)

Lisiamaria MEIROWSKY (de Cologne), 1933.

UN CAS D'ERYTHEME PALMO-PLANTAIRE SYMETRIQUE HEREDITAIRE

L'érythème palmo-plantaire symétrique héréditaire fait partie des rares dermatoses dont l'étiologie et la pathogénie n'ont pas été étudiées jusqu'ici.

Un cas en a été étudié dans le « Kölner Dermatologische Gesellschaft » par MEIROWSKY, sous le nom « d'Acroerythema symmetricum naeviforme », sans qu'il ait eu connaissance des cas de LANE. C'est ce cas que nous allons décrire.

Histoire de la maladie. Le sujet N..., âgé de 38 ans, n'avait jamais été gravement malade. En mai 1917, il avait été sérieusement blessé à l'abdomen, par balle, et était resté dans un hôpital de campagne de mai à novembre 1917. Jusqu'à fin juin, il avait toujours eu de la fièvre (39°-40°). Très peu de temps après la chute de température, il remarqua que ses paumes avaient rougi, alors qu'aucun changement ne s'était produit à ses plan-

tes. Cette teinte rouge des paumes s'affirma davantage avec le temps.

Dernièrement, le malade ressentit des douleurs précordiales; sa respiration était brève; ses ongles devenaient bleuâtres par moments.

Il n'avait jamais souffert de sudation des mains.

Examen. Force physique et alimentation normales, sans indices pathologiques. Poumons, cœur normaux. Pouls : 72 à la minute. T. A. : 130-75. Sang : hémoglobine 98 %, hématies 4.940.000, leucocytes 8.400, (dont basophiles 1 %, éosinophiles 2 %, neutrophiles 57 %, lymphocytes 38 %, monocytes 2 %). Urines normales. La réaction de Wassermann dans le sang est négative.

Peau. Elle est le siège d'un dermographisme modéré. Les deux paumes sont comme recouvertes d'une teinte rouge clair en quelques endroits, et ces modifications siègent principalement aux éminences thénar et hypothénar, près des espaces interdigitaux et sur les phalanges. Entre les parties presque uniformément colorées se trouvent de nombreuses taches d'une teinte rouge foncé, de la taille d'une lentille environ, dont certaines sont entourées d'une aréole claire. La coloration des éminences thénar et hypothénar est limitée par une ligne convexe, de telle sorte qu'un triangle clair à base digitale reste libre au centre des paumes. La teinte rouge est particulièrement visible sur les bords de la main.

Sur la paume droite, les taches sombres avec ou sans aréole qui viennent d'être décrites sont localisées principalement sur l'éminence hypothénar et dans la région du poignet.

Sur la paume gauche, elles siègent en plus grand nombre sur l'éminence thénar et près des espaces interdigitaux des deuxième, troisième et quatrième doigts. La face interne des troisièmes phalanges est uniformément rouge et cette coloration s'étend également au dos, entourant l'ongle en couronne; elle est particulièrement prononcée à l'index droit et à l'auriculaire gauche.

Les mêmes signes, très affaiblis, se retrouvent sur les plantes des pieds: les surfaces centrales sont également claires, entourées de parties plus rouges qui débordent un peu les bords latéraux des pieds. Au pied droit, les phalanges terminales présentent seulement une teinte rougeâtre douteuse, tandis qu'à gauche le côté plantaire des phalangettes, en particulier du gros orteil et du deuxième, est intensément coloré. Là aussi, la coloration déborde sur la face supérieure, mais beaucoup moins nettement que pour les phalangettes des extrémités supérieures. La symétrie de la coloration anormale est remarquable: si l'on pose les paumes l'une contre l'autre, ainsi que les plantes des pieds, les régions atteintes se recouvrent presque parfaitement.

Histologie: un fragment de peau, pris dans la région intensément rouge de l'articulation métacarpo-phalangienne du cinquième doigt gauche, a été examiné. Ce fragment a été fixé par l'alcool, inclus dans la paraffine, coloré: partie avec du bleu de méthylène polychrome, partie avec du vert de méthyle-pyronine, partie avec de l'hématoxyline-éosine, partie avec de l'orcéine acide et neutre. Le Professeur SOBORTA, de Bonn, m'a envoyé, de l'Institut d'Anatomie, une préparation analogue prove-

nant d'une personne normale, de façon à faire la comparaison.

L'épiderme présente une structure normale dans toutes ses couches. La couche cornée mérite une observation particulière: en comparaison avec la peau témoin, elle est plutôt mince, et ne présente aucune anomalie, ni desquamation, ni lésion destructive. Elle est, au contraire très régulière. Les papilles sont normalement arrondies et larges. La ligne dermo-épidermique est sinueuse. Dans toute l'épaisseur du chorion on ne trouve pas de cellule pathologique; de même le collagène et les fibres élastiques sont absolument normaux. Seuls les vaisseaux papillaires et sub-papillaires paraissent modifiés; ils montrent de nombreuses lumières avec leur endothélium caractéristique. Entre les papilles, la transformation des capillaires est frappante: ils sont élargis et présentent de nombreuses anastomoses. Longs ou courts, ils sont toujours sinueux. Il s'agit de capillaires de néoformation dans lesquels la circulation sanguine est très rapide, et qui réagissent normalement à la chaleur et au froid.

Etude familiale: La mère et une sœur du malade présentent les mêmes symptômes sur les mains, mais moins accusés. Notons dans les antécédents de la mère, que, jeune fille, elle a souvent eu des vomissements accompagnés de céphalée et de troubles visuels (migraines). De plus, de temps à autre, elle a présenté de la sudation des mains. Chez cette femme de 70 ans, il faut noter une légère adiposité, une certaine dyspnée, une cyanose légère, ainsi qu'une hypertension et une bronchite. En dehors de cela, aucune observation pathologique.

La peau des paumes, en particulier dans la région des éminences thénar et hypothénar, et aux extrémités des doigts, présente une coloration rose pâle. La répartition de la coloration est la même que chez le fils, et l'on remarque encore très nettement le triangle central clair. A droite comme à gauche, c'est sur l'éminence hypothénar que la coloration est la plus vive. Ici aussi, entre les régions teintées régulièrement se voient quelques taches rouge foncé, de la taille d'une lentille, dont certaines sont entourées d'une aréole claire. La coloration rouge, faible aux extrémités des doigts de la main gauche, est, au contraire, bien nette à droite, en particulier à l'annulaire; elle est dans l'ensemble moins intense que chez le fils. Les plantes ne sont pas atteintes.

La sœur du malade, âgée de 43 ans, a toujours été en bonne santé étant enfant. A 39 ans, elle a subi une hystérectomie pour fibrôme. Elle paraît être légèrement irritable. Elle n'a jamais transpiré des mains et ne sait pas quand elles ont commencé à se colorer. La coloration des paumes est répartie comme chez la mère et le frère, mais moins intensément. Elle est à peine visible au bout des doigts. Le triangle clair est très net. Les pieds ne sont pas atteints.

Parmi les ouvrages traitant de cette question il faut d'abord parler des cas de LANE publiés sous le nom d' « Erythema palmare hereditarium » (Red palms) : ils concordent parfaitement avec le cas décrit plus haut.

Le premier cas est celui d'un homme de 51 ans, au reste bien portant. La peau de ses paumes présente une

teinte rouge qui tranche nettement sur les bords des mains. Cette teinte est si claire qu'à faible distance on a l'impression d'une inflammation aiguë. Le milieu des paumes est en partie respecté. Il n'a pas d'autres lésions visibles. Une de ses sœurs a les mêmes paumes rouges que lui.

Le second malade a 69 ans, il est atteint d'hypertension et de cyanose. Les paumes entières sont presque uniformément rouge clair, de même que les doigts. Le dos des phalangettes est un peu plus rouge que normalement à la racine des ongles, mais moins que les paumes. Le père et une sœur de ce malade (sur dix frères et sœurs) sont atteints par la même affection, mais aucun de ses cinq enfants.

LANE n'établit aucun rapport entre cette maladie et la paralysie vaso-motrice congénitale. Dans la discussion de son observation, George N. MACKEE signale qu'il a observé de nombreux cas semblables, avec les paumes rouges comme symptôme isolé. PUSEY en a également observé plusieurs cas et suppose que cela montre une modification héréditaire de la structure des vaisseaux.

JADASSOHN, comme C. MONCORPS, tient pour possible certaines relations avec la kératose palmo-plantaire. « La question se pose de savoir si dans certains cas exceptionnels il ne s'agirait pas d'une kératose palmo-plantaire héréditaire qui resterait au stade érythémateux sans aboutir à une hyperkératose. » Il est sans aucun doute, en dehors des hyperkératoses marquantes, qu'il y ait des points de ressemblance entre ces deux affections. Cependant, en raison du manque d'observations complémentaires, cette question ne peut être discutée. (MONCORPS).

Au contraire, P.-W. SCHMIDT mentionne que dans les familles touchées par l'érythème palmo-plantaire héréditaire, aucun cas de kératose palmaire n'a été décrit, et partant de cela n'accepte pas qu'il s'agisse là d'une forme abortive de la kératose, mais au contraire de symptômes particuliers, conditionnés par un facteur héréditaire pouvant se produire seul ou occasionnellement comme dans les cas qu'il a décrit.

Diagnostic différentiel. Les cas précédemment décrits semblent bien concorder avec la maladie appelée par LANE Erythema palmare hereditarium (Red palms). La localisation est la même. Mais il faudrait savoir si les deux cas décrits par LANE sont identiques entre eux. Dans le premier cas, comme dans celui observé à Cologne, le triangle caractéristique existe dans le milieu de la main. Dans le second cas il manque et est remplacé par une rougeur diffuse. Il est possible que dans ce deuxième cas il s'agisse seulement d'une aggravation du processus anormal, dans laquelle il se produit de nouveau une multiplication supplémentaire des vaisseaux. Mais on doit penser que cela peut être aussi une autre maladie. On n'a trouvé jusqu'ici aucune réponse à cette question; l'érythème palmo-plantaire symétrique héréditaire est encore trop peu connu et trop peu étudié.

Si l'on compare cette affection avec la kératose palmo-plantaire, elle semble n'avoir que la localisation comme point commun. En aucun cas une relation plus solide n'a pu être établie. Et si l'on compare les préparations étudiées précédemment avec les coupes de peau normale, on constate que la couche cornée du malade est un peu plus mince: il ressort de là que l'érythème palmo-plan-

taire symétrique héréditaire n'est pas une forme abortive de la kératose palmo-plantaire.

Il faut d'autre part se poser la question de savoir si la maladie décrite par V. PFAUNDLER sous le nom de « *Stelluae palmares* » et consistant en une altération de la peau chez les enfants peut être rapprochée de l'érythème palmo-plantaire symétrique héréditaire. V. PFAUNDLER décrit sur les paumes, particulièrement à la racine des doigts, de petites taches en étoiles ou en anneaux disparaissant à la pression, que l'on trouve parfois chez les enfants en bonne santé mais qui sont aggravées par certaines maladies, méningite tuberculeuse surtout, pneumonie et affections voisines, plus rarement. Lorsque ces manifestations se produisent lors d'une méningite basale il est bien certain qu'il s'agit là de troubles vaso-moteurs. Etant donné que le symptôme principal, la coloration rouge diffuse des paumes, manque, l'observation de V. PFAUNDLER ne peut être identifiée avec celles de LANE et E. MEIROWSKY. Seules les taches rouge foncé intercalées entre les placards rouge diffus rappellent celles de « *Stellulae palmares* » avec lesquelles elles ont une localisation commune. Elles s'en différencient cependant par une forme plus circulaire.

Pathogénie: des descriptions faites jusqu'ici il ressort qu'il s'agit anatomiquement d'un affaiblissement de la structure des vaisseaux. Les vaisseaux subpapillaires et les capillaires sont plus larges qu'à l'ordinaire. On découvre également à l'examen microscopique une différence très nette de structure et de répartition des petits vaisseaux dans les régions malades et dans celles où la peau

est d'une coloration normale. Avant tout, l'orifice des capillaires, légèrement dilaté, paraît indiquer un affaiblissement de leur structure. On peut se demander devant cette anomalie si elle résulte d'une modification primaire anatomique des vaisseaux ou d'une modification durable consécutive à des troubles vaso-moteurs causés par une prédisposition malade héréditaire du système vasculaire.

D'après l'école de TüBINGEN, cette dysharmonie et cet affaiblissement de la constitution des capillaires est avant tout de la vasoneurose, tout au moins si l'on se tient à la compréhension primitive de ce terme, telle qu'elle est admise dans les travaux de TüBINGEN (cité d'après W. JAENSCH).

Il est de plus certain que les troubles appelés « vasoneurose », et particulièrement la plus grande perméabilité des parois, peuvent se rencontrer parfois dans le cas de capillaires néoformés de disposition tout à fait normale (W. JAENSCH).

Au point de vue clinique également, il semble s'agir d'une labilité du système vasculaire. Des troubles locaux sont certains dans les antécédents des malades, telle une cyanose commençante des doigts. Il est possible aussi qu'une perturbation dans la région du splanchnique — telle une blessure et ses conséquences — puisse influencer le système vasculaire jusqu'en ses plus petits vaisseaux. De plus, une période fébrile (influence toxique), une irritation psychique peuvent aussi jouer un rôle. « ... Dans les cas de chocs graves, d'événements pénibles, de surmenage intellectuel ou physique, de sommeil insuffisant, d'abus d'excitants ou de calmants tels que café,

thé, alcool, nicotine, morphine, cocaïne, véronal, etc..., le système vasculaire peut être troublé. » (EDENS).

Rappelons-nous la mère et la sœur atteintes comme notre malade d'érythème palmo-plantaire héréditaire. La mère souffrait de migraines (spasmes vasculaires), et il s'était produit chez la sœur des troubles des sécrétions internes à la suite d'une hystérectomie. « De toute façon et dans tous les cas, à la suite d'une longue expérience, nous connaissons bien le rapport qui existe entre les troubles de la vie intellectuelle (hystérie, neurasthénie, cyclothymie, schizophrénie), des sécrétions internes (thyroïde, anomalies des glandes génitales), des métabolismes (diabète, obésité), et les troubles de l'activité vasculaire ». (EDENS).

En dehors des lésions du système vaso-moteur d'autres facteurs peuvent encore intervenir. La quantité et la vitesse du sang dans les capillaires sont également déterminantes pour l'élargissement des petits vaisseaux (DUKE, LEWIS, EDENS). Or celles-ci ont toujours été importantes au cours de nombreuses observations faites sur les malades.

Il convient de remarquer ceci: chez des sujets sains, qui ne présentent pas aucune rougeur de la peau, après un bain très chaud et prolongé des mains, il se produit une coloration rouge très prononcée des paumes, et le triangle clair est visible comme chez le malade, quoique les petites taches manquent. Les mêmes observations peuvent être faites sur des personnes entrant en hiver, dans une pièce fortement chauffée, après un assez long séjour en plein air, comme une course en ski. L'apparition des

phénomènes est rapide et fugace. De même on doit se demander quel est le rôle d'une forte sudation. Si la mère de N... a longtemps présenté de la sudation des mains, ce symptôme manque chez sa sœur et lui-même. Un rapport causal ne peut donc être admis, d'autant plus que N... avait les mains généralement froides et sèches.

Les conditions dans lesquelles se produit cet érythème palmo-plantaire héréditaire montrent qu'il doit s'agir d'une maladie héréditaire, les éléments dont on dispose jusqu'ici ne permettant pas de discerner si c'est une prédisposition à la vaso-neurose ou aux modifications anatomiques des vaisseaux qui est transmise. On ne peut douter du caractère héréditaire. La symétrie de cette affection est déterminante. On peut ranger pour cette raison la maladie dans le groupe des Naevi, parmi les Génodermatoses. L'examen histologique confirme cette façon de penser: de même que dans toutes les affections du groupe Naevi, il n'y a pas de cellules inflammatoires dans les tissus.

En résumé, l'érythème palmo-plantaire héréditaire est un érythème des faces palmaires des mains, symétrique, laissant un triangle libre au centre, avec atteinte simultanée des extrémités des doigts; il touche de façon analogue les plantes des pieds. Le substratum anatomique en est la dilatation des capillaires et des plexus subpapillaires. L'examen microscopique des capillaires montre surtout l'élargissement des orifices terminaux. L'anomalie est familiale et en raison de l'absence de toute cellule pathologique on doit la comprendre comme étant une génodermatose.

HOLLANDER: Arch. of Dermat. and Syph., 29, n° 5, mai 1934, p. 779.

Mademoiselle H. M..., âgée de 18 ans, présente un hémangiome plan unilatéral droit, du sein et de la face interne du bras. Les paumes sont semblables à celles de la maladie de LANE.

GOTTRON: Deux cas d'Erythème palmo-plantaire symétrique héréditaire.

Verhandlungen der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft. (17^e Congrès, Berlin, 8-10 octobre 1934).

In Archiv. f. Dermat. und Syph. Tome 172, 1935, page 135.

(Analyse)

Premier cas: il s'agit d'un homme de 36 ans. Il ignore si la même maladie existe dans sa famille, et a remarqué l'érythème depuis six ans. Il présente une péricardite chronique avec retentissement sur les veines caves. Par conséquent, si son érythème est à rapprocher de la maladie de LANE, il faut admettre que celle-ci est tantôt héréditaire, tantôt acquise à une période tardive de la vie et déterminée par des troubles circulatoires.

Deuxième cas: c'est un étudiant de 26 ans, qui a les « paumes rouges » depuis la première enfance, et dont le

père présente la même affection. Sa tension artérielle varie entre 10-7 et 13-7,5. Il éprouve de temps en temps une sensation de contracture des mains.

KERL, de Vienne, cite en 1936, deux cas de malades présentant sur les faces palmaires des mains et particulièrement sur l'éminence hypothénar, un érythème curieux, assez bien limité. Dans le premier cas, une sœur, et dans le second le père et une sœur, étaient également atteints.

F. SCHMIDT-LA BAUME: Dermatologische Wochenschrift, 109, n° 37, 16 sept. 1939.

Depuis 1929, date de la première étude de LANE sur l'érythème palmaire héréditaire (red palms), la description de cette rare maladie n'a été reprise que par quelques auteurs. L'exposé de plusieurs cas de cette dysplasie dans une même famille est donc d'intérêt.

Chez un peintre de 49 ans venu me consulter pour une neuro-dermatose, j'établis le diagnostic annexe d'érythème palmo-plantaire symétrique héréditaire dans sa forme typique. Le malade se souvient avoir remarqué vers trente-cinq ans une coloration anormale de ses paumes et de ses plantes. Cette dernière ne semble pas résulter de son activité professionnelle ni de circonstances extérieures, car si le malade était déjà peintre dans sa

jeunesse, il n'utilisait pas de peintures à base d'huile ou de térébenthine: il s'occupait surtout de gravure. Accessoirement, j'ai constaté chez ce malade de la pyorrhée alvéolaire et une pyodermite du cou. Il ne fait pas d'abus d'alcool, mais a remarqué qu'immédiatement après l'absorption d'alcool, la coloration rouge de ses paumes s'accroissait. Il fume par jour dix à quinze cigarettes. Il est sensible au froid depuis sa jeunesse et est frileux. La peau, normalement irriguée et ne présentant aucune autre anomalie, est cependant le siège d'un dermatographe croissant.

Les deux paumes du malade sont comme transparentes; elles donnent au toucher une grande impression de douceur. L'érythème est absolument symétrique. La peau est rouge-bleuâtre à la racine du cinquième doigt, à la racine du pouce, et sur la face interne des doigts. Le milieu des paumes, en forme de triangle, reste normal. Les plis de flexion sont épargnés. De façon symétrique, la plante des pieds présente les mêmes modifications, la cheville étant normale.

L'érythème pâlit nettement à la vitropression. L'étude microscopique des capillaires péri-unguéaux, par opposition aux conclusions de L. MEIROWSKY, les montre absolument normaux. Par comparaison à une coupe type, la répartition des capillaires dans le champ de l'objectif est semblable; la disposition des embranchements artériels et veineux n'est pas modifiée. Cependant, ces capillaires sont sinueux et leurs lumières élargies. La circulation y semble normale.

La peau des paumes, sauf quelques angiomes gros

comme une tête d'épingle, ne présente aucune autre anomalie. La tension artérielle est de 13-8. Le cœur est normal, la glycémie sensiblement à 1 gr., la calcémie normale, la numération globulaire normale. Le malade ne transpire presque jamais des mains ou des pieds, qui sont secs.

L'étude des nombreux membres de la famille est particulièrement intéressante. Comme les parents du malade sont morts depuis longtemps, il est impossible d'affirmer si la mère, qui avait une « dartre » sur la main, présentait la même maladie. Des cinq collatéraux (trois hommes et deux femmes), les trois frères sont atteints de la même anomalie aux paumes et aux plantes, bien que le diagnostic du frère né en 1890 ne puisse être établi de façon certaine. (voir arbre généalogique) Les deux sœurs sont saines. Des neveux et nièces du malade, seule une nièce de vingt ans est atteinte d'érythème; mais en raison du jeune âge des autres il y a possibilité d'extension de la maladie. Ainsi, en admettant la mère malade, on peut conclure à une hérédité à prédominance irrégulière non liée au sexe.

En étudiant les cas décrits par LANE sous le nom de « Red palms » MONCORPS, dans son étude sur la kératose (Handbuch der Haut und Geschtskrankheiten, 8-2), pose la question de savoir si l'érythème n'est pas une des rares formes abortives de la kératose héréditaire palmaire et plantaire, « où l'affection demeure au stade érythémateux sans aller jusqu'à l'hyperkératose ». Cette possibilité a été étudiée également par JADASSOHN. S'opposant à cette conception, P. W. SCHMIDT pense qu'il s'agit d'une affec-

tion particulière, héréditaire, pouvant apparaître aussi bien séparée qu'accompagnée de kératose palmo-plantaire. PUSEY se range aussi du côté de la transmissibilité héréditaire, rejoint par MEIROWSKY qui s'appuie sur son observation familiale (trois cas: le malade, la mère, la sœur). Deux autres cas ont été présentés par GOTTRON au Congrès de Dermatologie de Berlin (voir leur analyse). Cet auteur signalant des troubles circulatoires et des hémorragies cutanées, on peut se demander quel est le rôle des médicaments et des poisons dans le dysfonctionnement capillaire. GOTTRON a vu apparaître un érythème chez un malade après absorption de quinine succédant à celle d'alcool concentré, les deux séparément ne provoquant aucune hyperhémie. Aussi, bien qu'aucune altération des capillaires ne soit décelable chez notre malade, doit-on admettre l'existence d'un dysfonctionnement des petits vaisseaux, le malade observant une accentuation de l'érythème après absorption d'alcool. De plus, le dermographisme soulignerait l'existence de troubles à la périphérie du circuit vasculaire.

Dans notre observation personnelle, peut-être devons-nous aussi envisager comme facteur pathogénique la particulière minceur de l'épiderme des paumes et des plantes, la contre-pression manquante rendant possible une hyperhémie de retenue. (Une affection cardiaque avec retentissement sur la circulation périphérique, la masse du sang en mouvement, les variations de la tension artérielle, sont des facteurs qui peuvent être exclus dans le cas que nous venons de décrire).

M. NAVARRO : Actas Dermo-Sifiligraficas, 31, n° 4, 1940, 178-182.

(Analyse)

C'est un homme de 64 ans qui présente une coloration rouge clair localisée aux paumes, principalement aux éminences thénar et hypothénar. Il s'agit probablement d'une inflammation aiguë, mais il n'existe pas d'autres signes. Il n'y a pas de sudation, pas d'atrophie. Des symptômes analogues s'observent aux plantes des pieds, surtout aux talons et à la pulpe des doigts.

Cette coloration disparaît momentanément à la vitropression. Le début n'en peut être précisé.

Le père, l'oncle paternel, deux frères sont indemnes.

L'examen histologique ne montre aucune altération du chorion, du collagène, des fibres élastiques. Les capillaires sont dilatés et largement anastomosés. La capillaroscopie montre la dilatation de ces capillaires.

TRAITEMENT

Comme dans toute génodermatose, le traitement curatif est nul. Au plus se contentera-t-on de protéger cette peau fragile contre les irritations extérieures, notamment par des corps gras simples.

CONCLUSIONS

1°) L'érythème palmo-plantaire symétrique héréditaire, ou Maladie de Lane, est de connaissance nouvelle : il en existe actuellement treize observations (dont huit familiales), toutes étrangères, et qui réunissent 27 cas au total.

2°) Cliniquement, cette maladie est congénitale. Elle atteint exclusivement les paumes et les plantes. Aux paumes, elle se localise surtout aux éminences thénar et hypothénar et sur la pulpe des doigts. Il n'existe aucun symptôme fonctionnel. Il n'y a pas d'autres anomalies associées.

3°) C'est une génodermatose familiale et héréditaire obéissant à la loi mendélienne de dominance simple.

4°) Histologiquement, les seules lésions portent sur les capillaires qui sont nombreux, dilatés, largement anastomosés.

5°) Le diagnostic est rendu facile par les carac-

tères de congénitalité, la symétrie et l'absence de tout autre symptôme.

6°) La pathogénie de cet état paraît résulter d'anomalies congénitales des capillaires cutanés portant à la fois sur leur structure et sur des troubles fonctionnels vaso-moteurs par hyperexcitabilité sympathique.

7°) Le traitement curatif est nul. Au plus se contentera-t-on de protéger cette peau fragile contre les irritations extérieures, notamment par des corps gras simples.



Vu

Le Doyen :
BAUDOUIN

Vu

Le Président de la Thèse :
GOUGEROT

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris :
GIDEL

BIBLIOGRAPHIE

- AMBLER (J.-V.). — Erythema palmare Hereditarium. (*Arch. of. Dermat. and Syph.*, 25, n° 6, juin 1932, page 1156).
- BUSMAN (B.-J.) et WOODBURNE (A.-R.). — Erythema Manus Hereditarium. (*Arch. of Dermat. and Syph.*, 24, n° 1, juillet 1931, page 153).
- COCKAYNE. — Erythema Palmare Hereditarium. Inherited Abnormalities of the skin, page 206. (*Oxford University Press London*, 1933).
- GOTTRON. — Erythema palmo-plantare symmetricum hereditarium. Verhandlungen der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft. (17° Congrès, Berlin, 8-10 octobre 1934) in *Arch. f. D. und S.* tome 172; 1935, page 135.
- Die Haut und Geschlechtskrankheiten (*Arzt und Zieler*) Bd. 2, 1935. Kreislaufstörungen und Hä-morrhagien der Haut.
- HITCH and HANSEN. — *Arch. of Dermat. and Syph.*, 38, n° 6, décembre 1938, p. 881.
- HOLLANDER (L.). — Vascular Nevus: *Arch. of Dermat. and Syph.*, 29, n° 5, mai 1934, page 779.
- KERL. — Erythema Palmare Hereditarium (*Société Autri-*

chienne de Dermatologie, Vienne, le 13 février 1936; Analyse dans : *Zbl. f. Haut u. Geschlechtskr.*, 53, n° 9, juillet 1936, page 602).

LANE (John-E., de New-Haven). — Erythema Palmare Hereditarium (Red Palms). (*Arch. of Derm. and Syph.*, 20, 1929, page 445).

MARURI-AGUILERA. — *Ann. de Derm. et Syph.*, 7^e série, T. 10, n° 5, mai 1939, page 415.

MATRAS. — *Oesterr. Derm.*, 13, 2, 136, DW. 103, n° 31, 1936, page 1079.

MEIROWSKY (Pr. E.). — Über die Entstehung der sog. kongenitalen Missbildungen der Haut. S. 183, 1919; *Arch. f. Dermat. und Syphilis*.

MEIROWSKY (Lisamaria) Köln. — Über das Krankheitsbild des Erythema palmo-plantare symmetricum hereditarium (*Arch. f. Dermat. und Syphil.*, 168, 1933, page 420).

MONCORPS. — *Handb. f. Haut. und Geschlechtskr.* (Jadassohn), 8, 2^e partie, 1931, page 303.

NAVARRO. — *Actas dermo-sifilograficas*: 31, n° 4, 1940, page 178.

RENAULT (P.). — *Encyclopédie médico-chirurgicale*, Dermatologie, 1936, fasc. 12107, page 3.

SCHMIDT-LA BAUME (F.). — Erythema palmo-plantare symmetricum hereditarium. (*Dermatologische Wochenschrift* 109, n° 37, 16 sept. 1939, page 1107).

SCHMIDT (P.-W.). — Keratosis Palmo-plantaris erythematos congenita transgrediens und ihre Bezie-

hungen zu den übrigen Palmar und Plantarke-
ratosen. (*Arch. f. Derm. und Syph.*, 168, H. 2,
1932).

TOURAINÉ (A.). — L'érythème palmo-plantaire héréditaire
) (Maladie de Lane). (*Société fr. de Dermat. et Sy-
philigraphie*, 8 janvier 1942).

